Cours de Neurochirurgie

4ème Année Medecine.

Les Hydrocéphalies

Dr TAKOUR.

I/ DEFINITION

- L'hydrocéphalie se définit comme un trouble de l'hydrodynamique du liquide céphalo-rachidien (LCR) à l'origine d'une augmentation du volume imparti à ce liquide dans le Crane et d'une distension progressive des espaces anatomiques intra-Crâniens où loge normalement ce LCR (les Ventricules et espaces sous arachnoïdiens).
- Ce trouble de l'hydrodynamique est en rapport avec un déséquilibre entre la production, la circulation et la résorption de ce liquide.
- On décrit 02 types :
  1/ HOC interne = accumulation du LCR dans les Ventricules Cérébraux, (+) fréquente.
  2/ HOC externe : accumulation du LCR dans les espaces sous arachnoïdiens, (-) fréquente.
- On distingue :
  1/ HOC Communicante = pas d'obstacle sur la filière Ventriculaire
  2/ HOC non Communicante : Blocage de la circulation du LCR par obstacle sur la filière ventriculaire.

II/ RAPPELS ANATOMO-PHYSIOLOGIQUES

A/ Rappels anatomiques :

~~Le cerveau humain contient 04 cavités Ventriculaires :~~

* 02 Ventricules latéraux = de chaque hemisphère Cérébral en forme de fer à cheval avec 03 Cornes (frontale, temporale et occipitale). la jonction des 03 Cornes constitue le carrefour

* un 3ème Ventricule median Communiquant avec les 02 VL par les 02 trou de Monro.
* un 4ème Ventricule situé dans la fosse cérébrale posterieure entre le tronc cérébral et le Cervelet.

il Communique avec le V_3 par l'aqueduc de sylvius et avec les Espaces sous arachnoïdiens pericérébraux et spinaux par le trou de Magendie et les 02 trou de Lushka.

B/ Rappels physiologiques :

1/ Secretion du LCR :

- La production principale du LCR se fait au niveau des plexus choroïdes des ventricules essentiellement des VL.
- Autres sites de secretion : vaisseaux sanguins, ependyme ventricu
- cette secretion est un phenomene actif necessitant de l'énergi
- il s'agit d'une secretion stable ≃ 21 ml/h et donc ≃ 400 ml – 500 ml/j (renouvellement toutes les 07 heures à raison de 3 à 4 fois 1j).
- volume du LCR : chez l'adulte : 120 → 150 ml
  chez l'enfant : 60 – 100 ml.
- L'encephale, la moelle épinière et les racines nerveuses sont entourés par le LCR. PIC normale = ± 10 → 15 mm Hg.
- toute augmentation du volume du LCR ~~[illegible]~~ est l'origine d'1 augmentation de la pression intracranienne (PIC).

2/ Circulation du LCR :

plexus choroïdes des VL $\xrightarrow[\text{Monro}]{\text{trou de}}$ V_3 $\xrightarrow[\text{sylvius}]{\text{aqueduc de}}$ V_4 $\xrightarrow[\text{trou de Lus}]{\text{trou de Magen}}$

→ espaces sous arachnoïdiens péricérébraux et spinaux → aires de resorption.

3/ Résorption du LCR :

- essentiellement au niveau des villosités arachnoïdiennes (granulations de Pacchioni) invaginées dans les sinus veineux durémériens en particulier le sinus longitudinal supérieur.
- Autres sites de résorption : leptoméninges, plexus choroïdes et q épendymaire, ...
- phénomène passif obéit aux gradients de pression hydrostatique et oncotique entre le LCR et le sang.

NB : Le passage du LCR à travers les q épendymaires vers le parenchyme cérébral (résorption trans-épendymaire) s'observe essentiellement en situation pathologique dans les Hydrocéphalies dits actives

III/ PHYSIOPATHOLOGIE

- mécanisme complexe.
- schématiquement, on peut décrire 03 mécanismes :

1/ Anomalie de la sécrétion :

- L'Hypersécrétion du LCR est le fait quasi exclusif des tumeurs du plexus choroïdes (Papillomes ++ ; Carcinome -)
- L'Hypersécrétion ~~A~~ peut être à l'origine d'1 HTIC par Hypersécrétion du LCR.

2/ Obstacle à la Circulation du LCR :

- L'obstacle est le + souvent d'origine tumorale, on également malformative, inflammatoire ou vasculaire (Hémorragique,

3/ troubles de la résorption du LCR : par obstruction ou destruction des villosités arachnoïdiennes (Hygroma méningé, thrombose veineuse cérébrale).

IV/ DIAGNOSTIC CLINIQUE.

- Le mode de présentation clinique varie en fonction de l'âge et des circonstances du diagnostic.

A/ Diagnostic anténatal à l'aide de l'échographie vers 18 → 20ème semaine de la vie intra-utérine.

B/ Chez le nourrisson: chez l'enfant moins de 02 ans dont les sutures et la fontanelle toujours ouverts donc boîte crânienne extensible; les signes d'HTIC sont:

- la macrocranie = ↑ du périmètre crânien (PC) > 2 déviations standard par rapport à la normale, c'est le signe le ⊕ constant
- fontanelle antérieure élargie, bombante et tendue.
- yeux en coucher de soleil (par souffrance de la calotte pédonculaire).
- Circulation veineuse collatérale.

Autres signes: refus de tété; pleurs incessants; somnolence, disjonction des sutures, absence des reflexes archaïques, strabisme convergent.

C/ Chez l'enfant: la boîte crânienne est ⊕ rigide.

- céphalée; vomissent en jet
- troubles de l'oculo-motricité (strabisme essentiellement convergent par atteinte du VI)
- œdème, ataxie.
- Fond d'œil: œdème papillaire.
- troubles de conscience = somnolence, coma.

- Crises toniques postérieures par engagement des amygdales cérébelleuses dans le trou occipital dans les cas ⊕ grave.

..2/ Chez l'adulte = 2 entités :

1/ Hydrocéphalie aigue = urgence thérapeutique +++
se manifeste par un syndrome d'hypertension intracrânienne :

* Céphalée = en casque, predominant le matin et en fin de nuit, soulagées par les vomissements.
* vomissement en jet, nausées.
* FO : Oedème papillaire (NB : 1 FO normal n'élimine une HTIC)
* troubles de Conscience : somnolence → Coma.

2/ Hydrocéphalie chronique : HDC chronique de l'adulte.
se manifeste par la triade de Hakim et Adams :

→ troubles des fonctions supérieurs : intellectuels et mémoire
→ troubles de la marche : marche à petit pas.
→ troubles sphinctériens.

L'installation des signes cliniques est progressive en quelques semaines ou quelques mois.

V/ EXAMENS COMPLÉMENTAIRES.

1/ Le scanner cérébral : 1er examen à realiser dans le cadre d'urgence, il met en evidence :

- la dilatation ventriculaire, sa topographie (uni, bi, tri ou tétra ventriculaire)
- l'hypodensité périventriculaire qui prédomine au niveau des cornes frontales et occipitales (résorption transépendymaire dans les HDC actifs).
- disparition des sillons corticaux.
- il permet parfois un DC étiologique (existence d'un obstacle à la circulation du LCR : Tumeur, Hemorragie...).
- le scanner permet également de suivre les résultats du traitement et de dépister les complications secondaires.

2/ L'IRM Cérébrale (imagerie par résonance magnétique).
- c'est l'examen de choix si le délai de rendez-vous est compatible avec la nécessité d'un diagnostic rapide.
- elle permet une meilleure définition morphologique des ventricules et de certaines lésions causales, et une approche physio pathologique par l'étude des flux du LCR.

3/ Autres examens :
* Echographie transfontanellaire = Examen atraumatique fournissant des informations morphologiques chez le nourrisson a fontanelle ouverte, mais insuffisante pour asseoir le diagnostic étiologique.
* Radiographie du Crane = peut montrer des signes indirects : disjonction des sutures ; impressions digitiformes, amincissement de la voute crânienne.

VI/ ETIOPATHOGENIE.

Les étiologies des HDC sont nombreuses, variées, peuvent être Congénitales ou acquises.

1/ Les Causes malformatives = ⊕ fréquentes chez l'enfant.
→ sténose malformative de l'aqueduc de sylvius (10% des HDC du nourisson).
→ malformation de Dandy walker (dilatation kystique du V4 atteinte du tronc de Magendie et Hypoplasie Vermienne).
→ Les dysraphismes (myéloméningocèle, encéphalocèle)
→ malformation d'Arnold Chiari type II.
→ Autres MF rares : agénésie du tronc de Monro, agénésie des citernes arachnoïdiennes.

parmi les toxopathies qui peuvent être à l'origine d'1 HDC congénitale, il faut insister sur la toxoplasmose (sténose de l'AQS), et le cytomégalovirus.
- Les HDC génétiques ou familiales sont rares.

2/ Les Hemorragies méningées = HDC
- Cause la + fréquente chez l'adulte
- il s'agit d'1 Hemorragie sous arachnoïdienne ou intra Ventriculaire
- mécanisme : → phase aigue = Caillot de sang bloquant la Circulation du LCR
→ phase de résorption du sg : ↑ de la viscosité du LCR plus
lésions inflammatoires et fibreuses secondaires à la
Présence du sg et les produits de sa dégradation ds
les leptoméninges.
- Sont secondaires à une rupture d'1 malformation Vasculaire
(anévrysme souvent ou malformation artério veineuse).

3/ Les méningites (causes infectieuses)
- 1/3 des méningites sarcompagne d'une HDC.
- soit bactérienne, tuberculeuse, lymphomateuse ou carcinomateuse
- mécanisme : lésions inflammatoires et fibreuses cicatricielles
(arachnoïdite, épendymite).

4/ Les traumatismes crâniens = Hmgie méningée ou infection.
5/ Les interventions neurochirurgicales avec ouverture du système
Exposition par hémorragie ou infection.

2i HDC post opératoire est à redouter dans les interventions chirurgicales
sur la fosse crânienne postérieure avec ouverture du système
Ventriculaire ou saignement abondant.

6/ Causes tumorales:

→ soit par obstacle à la circulation du LCR:
Ce sont toutes les tumeurs intracraniennes qui se développent au contact ou à proximité du système de circulation du LCR; on peut citer:

* les tumeurs intraventriculaires et parasellaires: Kyste colloïde du V_3, Craniopharyngiome, adénome hypophysaire, kyste épidermoïde, kyste arachnoïdien suprasellaire...
* Tumeurs de la région pinéale.
* tumeurs de la fosse cérébrale post: médulloblastome chez l'enfant; épendymome; neurinome du VIII; gliome, hémangioblastome; métastase; méningiome, tumeur exophytique du tronc cérébral.
* Citons la possibilité d'une HTIC dans les Tum. géantes de la queue cheval (épendymome).

→ soit rarement par Hypersécrétion = tumeurs du plexus choroïde (papillome ttt, carcinome).

7/ Autres étiologies:

- Anévrysme de l'ampoule de Galien (compression de l'aqueduc de Sylvius).
- Thromboses veineuses sinusales ou cave supérieur
- Certaines Craniosténoses par anomalie du retour veineux (exceptionnelle).
- Hypervitaminose A par ↑ de la sécrétion du LCR.

8/ Hydrocéphalies idiopathique: Cause inconnue.

VII/ TRAITEMENT

A/ Objectifs : - restaurer la circulation normale du LCR
- traitement de l'étiologie.

B/ Moyens thérapeutiques :
le traitement de l'HDC est parfois étiologique, souvent symptomatique.
1/ Le traitement étiologique = c'est la meilleure thérapeutique de l'HDC, il peut s'agir :
- d'1 traitement radical d'1 processus tumoral gênant la circulation du LCR.
- d'1 correction d'une malformation.
- de l'arrêt d'une intoxication par la vitamine
2/ Le traitement symptomatique : est surtout chirurgical ++

⇒ EN URGENCE :

1/ La dérivation ventriculaire externe (Cle drainage externe) :
- Composé d'1 cathéter souple (+/- 3 mm de Ø) implanté dans la corne frontale d'un ventricule latéral (souvent le droit) relié à 1 poche par un système de tubulure.
- dispositif transitoire à haut risque infectieux imposant une asepsie rigoureuse.
- indications : HDC en contexte hémorragique ou infectieux.

2/ Les valves de derivation interne :

* Le dispositif est composé :
  → d'1 catheter superieur implanté souvent dans le carrefour ventriculaire.
  → relié à 1 chambre de valve qui regle le debit d'ecoulement du LCR (plusieurs types : haute, moy et basse pression).
  → et d'1 catheter inferieur tunnelisé sous la peau ; qui peut être implanté :

a/ soit dans la cavité peritoneale ⇒ c'est la derivation ventriculo peritoneale qui est la ⊕ uti pratiquée.

b/ soit dans les cavités cardiaques (oreillette dte par la veine jugulaire) ⇒ c'est la derivation ventriculo atriale qui est la ⊖ pratiquée vue le risque de complications graves (infectieuses ; embolie pulmonaire).

* Complications des dérivations internes :

1/ Complications infectieuses : meningite, péritonite, endoc infection cutanée locale. ⇒ respect stricte des regles d'asepsie

2/ Complications mécaniques :
- dysfonctionnement de la valve par migration ou obstru du catheter ⇒ reintervention chirurgicale.
- Hyperdrainage : collapsus ventriculaire.
- hematome sous dural.
- Hemorragies (intraventriculaire, intraparenchymateuse

11/13

⟹ La chirurgie par voie endoscopique = la ventriculo cisternostomie (VCS).

- de ⊕ en ⊕ utilisée actuellement.
- indiquée pour certains types d'HOC (surtout triventriculaires obstructives).
- but : recreer une circulation normale du LCR en fénétrant le plancher du V_3 par voie endoscopique dans la citerne interpedonculaire à l'aide d'1 balonnet.
- Avantages : - pas de mise en place d'1 valve (materiel étranger)
  - risque infectieux moins important
- Complications :
  - Hemorragie intraventriculaire
  - plaies vasculaires (tronc basilaire) : rare.
  - obstruction de l'orifice de la stomie necessite une reintervention, si echec ⟹ derivation ventriculaire interne.

HDC CHRONIQUE DE L'ADULTE

I/ Définition :

- L'HPN pose un problème de DC.
- la pathogénie est mal établie, et SVT aucune circonstance déclenchant n'est retrouvée.

- Age ≥ 55 et 85 ans avec prédominance masculine.
- ATCDS = TC ; Hydrocéphalie ménigée, méningite, intervention chirurgicale....

II/ Clinique :

- apparition la + SVT après 60 ans de la triade classique d'ADAMS et HAKIM :

1/ → troubles des fonctions sup = intellectuels, mémoire.

2/ → troubles de la marche et de la statique = marche à petits pas, chutes, ...

3/ → troubles sphinctériens = mictions impérieuses, pollakiurie ⇒ incontinence urinaire.

III/ Paraclinique :

- IRM Cérébrale : HDC prédominant au niveau des cornes frontales et temporales.

- IRM Cérébrale : HDC.

IV/ TRT :

1/ Médical : - Diamox

- PL soustractives (but DC et thérapeutique) : soustraction de 30cc de LCR pdt 03 jours ⇒ si amélioration de la symptomatologie clinique donc le DC d'HPN est posé.

2/ Chirurgical : - pose 1 problème d'indication opératoire car la certitude de DC n'étant pas toujours évidente.

- mise en place d'1 DVP réglable.